



PARECER TÉCNICO/SES/SJ/NATJUS Nº 1500/2022

Rio de Janeiro, 07 de julho de 2022.

Processo nº 0026740-18.2022.8.19.0002,
ajuizado por ,
representado por .

O presente parecer visa atender à solicitação de informações técnicas do **V Juizado Especial de Fazenda Pública da Comarca de Niterói** do Estado do Rio de Janeiro, quanto à fórmula em pó sem lisina e com baixo teor de triptofano para o manejo dietético da Acidemia Glutárica tipo I (**GlutarAde Juniortm**).

I – RELATÓRIO

1. Para a elaboração do presente Parecer Técnico foram considerados os documentos médicos acostados às folhas 21 e 27, emitidos em 25 de maio de 2022, pela médica em receituário próprio. Em suma, trata-se de Autor de **5 anos de idade** (carteira de identidade – fl.11) com diagnóstico de **acidúria glutárica tipo 1 (GA1)** cujo tratamento envolve controle rigoroso e limitado da ingestão dos aminoácidos lisina e triptofano, que em excesso não são metabolizados e causam encefalopatia crônica, progressiva e grave. Sem intervenção clínica, diante de uma descompensação metabólica, pode evoluir para coma e morte. Foram prescritas as seguintes opções de **fórmulas para pacientes com acidúria glutárica tipo 1** para uso via **gastrostomia**:

- Fórmula em pó sem lisina e com baixo teor de triptofano para o manejo dietético da Acidemia Glutárica tipo I (**GlutarAde Juniortm**) (importada) – 150g/dia, 12 latas de 400g/mês ou
- Fórmula manipulada da empresa Gannuttrir – 150g/dia.

2. Foi citada a Classificação Internacional de Doenças: **CID-10 E72.3 – Distúrbios do metabolismo da lisina e da hidroxilisina**.

II – ANÁLISE

DA LEGISLAÇÃO

1. A importação de bens e produtos, incluindo os não registrados no Brasil, é autorizada por meio da RDC nº 81, de 05 de novembro de 2008, alterada pelas RDC nº 28, de 28 de junho de 2011 e RDC nº 48, de 31 de agosto de 2012.

DO QUADRO CLÍNICO

1. A **Acidemia Glutárica tipo I** é uma doença hereditária do metabolismo dos aminoácidos lisina, hidroxilisina e triptofano, causada pelo déficit da enzima glutaril-CoA desidrogenase. Trata-se de uma doença de transmissão autossômica recessiva. Normalmente, a forma



de apresentação da doença se caracteriza por uma crise encefalopática aguda, com perda imediata de aquisições e faculdades. O diagnóstico bioquímico é realizado através da excreção dos ácidos glutárico, 3-hidroxi glutárico e glutacônico, bem como de glutarilcarnitina. O tratamento nutricional deve ser instituído o mais cedo possível. Após a instalação das sequelas neurológicas, o tratamento nutricional se revela pouco eficaz na sua reversão. A abordagem clássica do tratamento nutricional consiste na implementação de uma dieta hipoproteica e restrita em lisina, suplementada com uma mistura de aminoácidos específica. O uso de carnitina é fundamental, enquanto a eficácia da riboflavina não é consensual. A deterioração clínica pode ser acentuada, com reflexo negativo no estado nutricional e prognóstico. Algumas crianças tem sérias dificuldades para se alimentar, nos casos mais graves é usual a realização de gastrostomia. Atualmente, a acidúria glutárica tipo I é considerada uma doença tratável¹.

2. **Gastrostomia** é um procedimento cirúrgico indicado como via de drenagem do conteúdo gástrico ou como via de infusão de alimentação e medicamentos, que consiste na fixação de uma sonda específica que cria uma comunicação entre o estômago e o meio externo de forma percutânea².

DO PLEITO

1. De acordo com o fabricante Nutricia, **GlutarAde Junior™** se trata de fórmula em pó sem lisina e com baixo teor de triptofano para o manejo dietético da acidúria glutárica tipo 1. Possui um mix balanceado de aminoácidos essenciais e não essenciais, carboidratos, gorduras, vitaminas e minerais. Adequada para alimentação via oral ou enteral de indivíduos a partir de 1 ano de idade, deve ser utilizada sob supervisão médica. Não deve ser utilizada como única fonte de nutrição. Apresentação: latas de 400g³.

III – CONCLUSÃO

1. Informa-se que a **Acidemia Glutárica tipo I** é uma doença hereditária do metabolismo dos aminoácidos lisina, hidroxilisina e triptofano. Nessa doença ocorre deficiência da enzima mitocondrial glutaril-CoA desidrogenase, gerando uma mudança na via metabólica, e acúmulo de ácidos orgânicos que estão relacionados a efeitos neurotóxicos. Há também aumento da excreção de um metabólito ligado a L-carnitina, levando à deficiência secundária de carnitina, relacionada ao surgimento de crises metabólicas¹.

2. Ressalta-se que o tratamento consiste na adoção de uma **dieta hipoproteica, com restrição de lisina e triptofano, associada à suplementação de L-carnitina, sendo também recomendada a suplementação de uma mistura de aminoácidos isenta de lisina, a fim de satisfazer as necessidades de energia, aminoácidos e micronutrientes, e reduzir a produção de ácidos orgânicos tóxicos, especialmente no período da infância.** Durante o restante da vida é orientada principalmente a manutenção de uma dieta com menor aporte de alimentos fontes de proteínas, dando preferência aos de baixo teor de lisina, podendo ser predominantemente vegetariana.

¹ Sociedade Portuguesa de Pediatria. Tratamento nutricional da acidúria glutárica I. Acta Paediatr Port 2007;38(5):215-22. Disponível em: < https://www.spdm.org.pt/media/1285/consensos-spp_spdm_38-5-acid%C3%BAria-glut%C3%A1rica-tipo-i.pdf >. Acesso em: 07 jul.2022.

² PERISSÉ, V. L. C. O enfermeiro no cuidar e ensinar a família do cliente com gastrostomia no cenário domiciliar. 159f. Dissertação (Mestrado profissional em enfermagem assistencial) – Universidade Federal Fluminense, 2007. Disponível em: < <https://app.uff.br/riuff/handle/1/1447> >. Acesso em: 07 jul.2022.

³ Nutricia. GlutarAde Junior™. Disponível em: < <https://www.nutriciametabolics.com/shop/glutarade-junior> >. Acesso em: 07 jul.2022.



A oferta de legumes, verduras, frutas e gorduras pode ocorrer de maneira irrestrita, e a suplementação de L-carnitina deve ser mantida¹.

3. Acerca da fórmula nutricional prescrita e pleiteada (**GlutarAde Juniortm**), ressalta-se que ela **está indicada** para o manejo nutricional do quadro clínico do Autor (**Academia Glutárica tipo I**)³.

4. A respeito da quantidade diária prescrita de **GlutarAde Juniortm** (150g/dia, 12 latas de 400g/mês, equivalente a 615 kcal/dia e 15g de proteína/dia – fl. 27) ressalta-se que **cabe ao profissional de saúde assistente a prescrição da quantidade mais adequada de fórmula nutricional de maneira individualizada**, conforme a ingestão de alimentos proteicos *in natura*, bem como idade, peso e controle metabólico da doença¹.

5. Destaca-se que indivíduos em uso de fórmulas nutricionais especializadas necessitam de **reavaliações periódicas**, visando verificar a evolução do quadro clínico e a necessidade da permanência ou alteração da terapia nutricional inicialmente proposta. Dessa forma, **sugere-se previsão do período de utilização da fórmula nutricional prescrita ou que seja informado o intervalo das reavaliações clínicas**.

6. Informa-se que a fórmula em pó sem lisina e com baixo teor de triptofano para o manejo dietético da Academia Glutárica tipo I (**GlutarAde Juniortm**) **se trata de fórmula nutricional não fabricada nem comercializada em território nacional e que não possui registro na Agência Nacional de Vigilância Sanitária (ANVISA)**.

7. Ressalta-se que **a importação de bens e produtos, incluindo os não registrados no Brasil, é autorizada por meio da RDC nº 81, de 05 de novembro de 2008, alterada pela RDC nº 28, de 28 de junho de 2011**. Acrescenta-se que fica dispensada de autorização pela autoridade sanitária, no local de entrada ou desembarço aduaneiro, a importação de produtos acabados pertencentes às classes de medicamentos, produtos para saúde, alimentos, saneantes, cosméticos, produtos de higiene pessoal e perfumes, realizadas por pessoa física e destinadas a uso próprio. Considera-se para uso próprio a importação de produtos em quantidade e frequência compatíveis com a duração e a finalidade de tratamento, ou que não caracterize comércio ou prestação de serviços a terceiros^{4,5}.

8. Cumpre informar que **existe pelo menos uma opção de fórmula metabólica baseada em mistura de L-aminoácidos isenta de lisina e baixa em triptofano, suplementada com vitaminas, minerais e oligoelementos, indicada para o manejo nutricional de pacientes com diagnóstico de Academia Glutárica tipo I, maiores de 1 ano de idade, comercializada em território nacional, cuja utilização poderia ser avaliada pelo profissional de saúde assistente**. Ressalta-se que tal fórmula é dispensada da obrigatoriedade de registro sanitário pela ANVISA⁶.

9. Ressalta-se que a fórmula em pó sem lisina e com baixo teor de triptofano para o manejo dietético da Academia Glutárica tipo I (**GlutarAde Juniortm**) **ou similar não integra**

4 ANVISA. Agência Nacional de Vigilância Sanitária. Resolução RDC nº 81, de 05 de novembro de 2008. Dispõe sobre o Regulamento Técnico de Bens e Produtos Importados para fins de Vigilância Sanitária. Disponível em: < http://antigo.anvisa.gov.br/documents/10181/2718376/%287%29RDC_81_2008_COMP.pdf/09e6169e-d869-4d34-bb49-d55ac84e83f1>. Acesso em: 07 jul. 2022.

5 ANVISA. Agência Nacional de Vigilância Sanitária. Resolução RDC nº 28, de 28 de junho de 2011. Altera dispositivos da Resolução de Diretoria Colegiada - RDC nº 81, de 5 de novembro de 2008, que aprovou o Regulamento Técnico de Bens e Produtos Importados para fins de Vigilância Sanitária. Disponível em: < https://bvsm.sau.gov.br/bvs/saudeflegis/anvisa/2011/res0028_28_06_2011.html>. Acesso em: 07 jul. 2022.

6 CMW Saúde. GACMed B. Disponível em: < <http://www.cmwsaude.com.br/gacmed-b-plus>>. Acesso em: 07 jul. 2022.

Secretaria de
Saúde



GOVERNO DO ESTADO
RIO DE JANEIRO

Subsecretaria Jurídica

Núcleo de Assessoria Técnica em Ações de Saúde

nenhuma lista oficial para disponibilização gratuita através do SUS, no âmbito do Município de Niterói e do Estado do Rio de Janeiro.

É o parecer.

Ao V Juizado Especial de Fazenda Pública da Comarca de Niterói do Estado do Rio de Janeiro, para conhecer e tomar as providências que entender cabíveis.

DANIELE REIS DA CUNHA

Nutricionista
CRN4 14100900
ID.5035482-5

**RAMIRO MARCELINO RODRIGUES
DA SILVA**

Assistente de Coordenação
ID. 512.3948-5
MAT. 3151705-5

FLÁVIO AFONSO BADARÓ

Assessor-chefe
CRF-RJ 10.277
ID. 436.475-02